

Protokoll der Frühjahrssitzung der AG Hypophyse und Hypophysentumore der DGE vom 20. März 2019 in Göttingen

Begrüßung

Der Sprecher begrüßt die Mitglieder und berichtet über die aktuellen Entwicklungen.

Das Protokoll unserer Herbstsitzung 2018 in Essen wurde von Prof. Helmut Schatz als Blog der DGE am 3.12.2018 in gekürzter Form ins Netz gestellt. Helmut Schatz berichtet über positive Rückmeldungen.

Die Erstellung der konsensbasierten AWMF-Leitlinie zu „Diagnostik und Therapie hormoninaktiver Hypophysentumore“, an der die AG Hypophyse beteiligt ist, verläuft im Zeitplan. Die von Arbeitsgruppen erstellten Empfehlungen wurden im Februar 2019 im Rahmen einer großen Konferenz in Frankfurt diskutiert und die Änderungsvorschläge werden bis Ende April 2019 eingearbeitet. Eine Konsensus-Konferenz ist am 25.6.2019 geplant und eine Finalisierung und Freigabe der Leitlinie wird für Ende 2019 avisiert.

Das Sonderheft zum Thema „Hypophyse“, welches für unser DGE-Journal „Experimental and Clinical Endocrinology & Diabetes“ unter Mitwirkung der AG Hypophyse geplant wird, soll 2020 erscheinen.

Auf Anfrage von Elsevier Academic Press wurde ein Book Proposal für ein internationales, englischsprachiges Lehrbuch „Pituitary tumours – a comprehensive and interdisciplinary approach“ mit den Herausgebern Jürgen Honegger, Stephan Petersenn und Martin Reincke erstellt. Nach externer Begutachtung hat der Verlag jetzt dem Projekt zugestimmt. Das Buch entsteht aus der AG Hypophyse und der DGE heraus und soll die internationale Wahrnehmung stärken.

Timo Deutschbein hat die Überarbeitung der Darstellung der AG Hypophyse auf der Homepage der DGE in Angriff genommen. Unter anderem soll eine Verlinkung mit den assoziierten Registern erfolgen und Einsicht in die Aktivitäten (Protokolle der Sitzungen, Darstellung der Publikationen) ermöglicht werden.

Die Europäische Datenschutz-Grundverordnung (EuDSGVO) erfordert die Überarbeitung des Datenschutzes für die Register der DGE. Dies betrifft auch die Register, die in der AG Hypophyse verortet sind. Unter anderem soll ein Datenschutzbeauftragter für alle Register der DGE berufen werden. Während der Jahrestagung in Göttingen erfolgt eine Besprechung mit den Leitern der DGE-Register.

Was wünschen sich Patienten mit Akromegalie von ihren Behandlern?

Frau Sonja Siegel referiert über ein neues Projekt in der Versorgungsforschung von Patienten mit Akromegalie. Es wird die von Robert K. Merton beschriebene Methode der „Fokusgruppe“ angewandt. Hierbei handelt es sich um „eine moderierte Diskussion mehrerer Teilnehmer zu einer konkreten Fragestellung“. In einer Gruppe von 6 akromegalischen Patienten wurde erarbeitet, was die Patienten belastet. Mehrere Aspekte, wie z.B. die Verarbeitung der Diagnose, die Einschränkung der persönlichen Freiheit, die Logistik und der Zeitaufwand für die Erkrankung und die Unsicherheiten, wurden beleuchtet. Es wurde auch thematisiert, welchen Unterstützungsbedarf sich die Patienten für die Behandlung wünschen.

Mit dem Verfahren der qualitativen Inhaltsanalyse sollen nun anhand der Patientenaussagen Fragebogenitems erarbeitet, die nach einer Ratingskala bewertet werden können. Ziel ist

eine Fragebogenstudie mit einer größeren Patientengruppe. Zu einer multizentrischen Fragebogen-Studie wird aufgerufen. Anhand der Ergebnisse sollen validierte Messinstrumente und erweiterte Behandlungskonzepte entwickelt werden.

Methylierungsanalysen bei sellären Prozessen – was gibt es Neues?

Die Arbeitsgruppe von Prof. Capper, Charité Berlin, erforscht die Bedeutung des DNA Methylierungsprofils für die Klassifikation von Tumoren des zentralen Nervensystems. Dabei handelt es sich um eine reproduzierbare Methode, die eine hohe diagnostische Sicherheit verspricht. Die Klassifikation von Hypophysentumoren anhand der DNA Methylierung wurde in der Herbstsitzung 2017 der AG Hypophyse in Berlin vorgestellt. Simone Schmid referiert jetzt über neuere Ergebnisse und weitere Projekte. Die Zielsetzung ist die Untersuchung der DNA Methylierung bei allen hypophysären Tumorentitäten. Das Spektrum wurde bereits um die aggressiv wachsenden Hypophysentumore erweitert.

Die Untersuchung des Methylierungsprofils ist noch kostenintensiv. Die Kosten sind jedoch vergleichbar mit den Kosten der konventionellen histochemischen Untersuchung komplizierter Fälle, die ausführlich immunhistochemisch aufgearbeitet werden müssen. Perspektivisch könnte die Methylierung bei Hypophysentumoren genutzt werden, die mit der herkömmlichen histopathologischen Diagnostik nicht ausreichend klassifiziert werden können. Man erhofft sich auch prognostische Informationen wie z.B. die Identifikation von Tumoren mit Rezidivneigung oder mit reduzierter Strahlen-Sensitivität. In der Diskussion wird auch der Vergleich der Methylierungsmuster von Prolaktinomen ohne bzw. mit vorangegangener Dopamin-agonistischer Behandlung angeregt.

Neue diagnostische Standards bei Diabetes insipidus

Frau Irina Chifu aus Würzburg berichtet über Neuigkeiten in der Diagnostik bei Diabetes insipidus. Die Fragestellung betrifft insbesondere die Differenzierung von primärer Polydipsie und Diabetes insipidus centralis. Die Bestimmung von anti-diuretischem Hormon weist eine geringe Sensitivität auf. Eine höhere Sensitivität kann mit dem klassischen Durstversuch erzielt werden. Dennoch ist die Differentialdiagnose bei residueller ADH-Sekretion schwierig. Im Rahmen einer Multicenter-Studie unter Leitung von Prof. Christ-Crain wurde bei 156 Patienten die Copeptin-Bestimmung nach Infusion hypertoner Kochsalzlösung mit dem klassischen Durstversuch verglichen. Die diagnostische Genauigkeit des hypertonen Kochsalz-Infusionstests war gegenüber dem Durstversuch überlegen und erbrachte in 97% der Fälle die richtige Diagnose. Aus subjektiver Patientensicht wurde der Test auch im Vergleich zum klassischen Durstversuch präferiert. In Würzburg wurde vollständig auf den neuen Test umgestellt. In der Diskussion wurde die Sicherheit des neuen Testes thematisiert, da der Natriumspiegel rasch ansteigen kann. Natrium und Copeptin müssen mehrfach während des Testes kontrolliert werden, was eine entsprechende Logistik erfordert. Zusammenfassend ergab die Diskussion, dass der Test eine Überlegenheit in der Differentialdiagnostik des Diabetes insipidus gegenüber dem bisherigen Standard aufweist, die Sicherheitsaspekte jedoch erst noch geklärt werden müssen.

Nullzelladenom und Spindelzell-Onkozytom: eine Syntopie

Wolfgang Saeger berichtet über eine noch nicht beschriebene Ko-Existenz eines Nullzelladenoms und eines Spindelzell-Onkozytoms. Nur bei 1-3% der Hypophysenadenome handelt es sich um Nullzelladenome. Sie sind immunhistochemisch negativ für sämtliche hypophysäre Hormone und für die Transkriptionsfaktoren. Spindelzell-Onkozytome gehören zu den TTF-1 positiven Hypophysenhinterlappen-Tumoren und machen <1% der Sella-tumoren aus. Eine pathogenetische Ursache für die Beobachtung der Entitäten beim selben Patienten wird diskutiert. Auch die Entstehung des Spindelzell-Onkozytoms durch die schon in der Vergangenheit wegen des Hypophysenadenoms durchgeführte Bestrahlung wird in Erwägung gezogen. Am ehesten wird jedoch von einer zufälligen Syntopie ausgegangen.

Sonstiges

Die Herbstsitzung der Arbeitsgemeinschaft Hypophyse und Hypophysentumore wird am Donnerstag, den 28. November 2019 in Tübingen veranstaltet. Erneut findet die Herbstsitzung back-to-back mit der Jahrestagung der Sektion Neuroendokrinologie statt.

Jürgen Honegger (Sprecher der AG)
Katharina Schilbach
Timo Deutschbein
Jörg Flitsch